

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

953

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Xavier, Marie, Albert, Antoine DOR

né le 30 janvier 1929 à Marseille (B. du R.)

Ancien Interne de l'Hôpital Pasteur de Paris

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

CHOREATHETOSE ET PARKINSON

Président : Mr BOUDIN, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS.V^e

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..

... ..

... ..

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

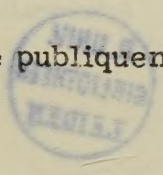
Xavier, Marie, Albert, Antoine DOR

né le 30 janvier 1929 à Marseille (B. du R.)

Ancien Interne de l'Hôpital Pasteur de Paris

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :



CHOREATHETOSE ET PARKINSON

Président : Mr BOUDIN, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

THESIS

1912

DOCTORAL IN MEDICINE

BY

WALTER, M.D., Albany, N.Y.

and in 1912 a M.D. (B. of D.)

Doctor of Medicine of the University of Albany

Albany, N.Y.



LIBRARY OF THE UNIVERSITY OF ALBANY

Presented to the University of Albany

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR Jean VERNE
2^e ASSESSEUR Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY RERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUQUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.)
	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon
	Cochin
	Hôtel-Dieu
	Pitié
	Saint-Antoine
	Salpêtrière
	Tenon
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut
	Broussais
	Cochin
	Cochin
	Hôtel-Dieu
	Lariboisière
	Pitié
	Saint-Antoine
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque
	Foch (Suresnes)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	VARANGOT (J.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	RENARD (G.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	LELONG (M.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MARIE (J.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Pitié)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique	ROUX (M.)
Clinique traumatologique	LEMAIRE (A.)
Sémiologie médicale	GALTIER (M.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	PADOVANI (P.)
Clinique urologique (Necker)	DOMART (A.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	POILLEUX (F.)
	COUVELAIRE (R.)
	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

MM.

Anatomie	{ CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSET (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	{ KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	{ BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	{ BAILLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUEH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	{ BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	{ CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	{ BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	{ BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (G.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie	{ BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

MM.

Orthopédie	{ JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	{ DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	{ GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) GERBONNET (G.) CHATELIN (G.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	{ SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	{ BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.) AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (G.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pathologie médicale	{ JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZIGONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pédiatrie-Puériculture	

	MM.		MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) BOURS (P.) URAND (J.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GUGEROT (L.) m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pneumo phthisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARGE (J.)
		Urologie	AUVERT (J.) MOULONQUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
		Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque		
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)	
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Dieu qui a tout fait et qui nous aime.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543711_0046

A mes Parents qui n'ont cessé de m'aider de leur lointain pays.

A ma Femme que n'ont point effrayée ni découragée de longues études.

A mes Enfants

A tous les miens

A tous mes camarades

A Monsieur le Professeur BOUDIN

qui a bien voulu accepter de présider cette thèse.

A mon Maître SIGWALD

que ce sujet intéressait particulièrement et qui m'a
témoigné toute sa bienveillance.

CHOREOATHETOSE ET PARKINSON

Les relations choréo-athétose et Parkinson sont assez particulières :

- D'une part il existe des faits cliniques où se trouvent juxtaposés un syndrome choréo-athétosique et un syndrome parkinsonien. Le syndrome choréo-athétosique survient secondairement et atténue le syndrome parkinsonien dont il prend en partie la place, réalisant une sorte de subordination du syndrome parkinsonien à la choréo-athétose.

- D'autre part, à la suite d'interventions stéréotaxiques pour syndromes parkinsoniens on a pu observer, dans un certain nombre de cas, le remplacement du syndrome parkinsonien par une choréo-athétose ou des mouvements anormaux apparentés.

- De plus, la thérapeutique médicale montre que, lorsque l'on traite un des cas d'association choréo-athétose - Parkinson :

. par les antiparkinsoniens : le syndrome parkinsonien s'atténue, alors que la choréo-athétose devient des plus nettes ;

. par les phénothiazines pipérazinées : les mouvements anormaux s'atténuent, alors que le Parkinson est exalté.

Sans même d'ailleurs faire appel à ces cas privilégiés d'association

choréo-athétose - Parkinson, lorsque l'on traite une chorée ou une choréo-athétose isolée par les mêmes phénothiazines, les mouvements anormaux s'atténuent, alors que le malade se fige et devient plus ou moins parkinsonien.

C'est ce balancement et cette atténuation réciproque des deux syndromes qui nous ont paru remarquables.

C'est pour essayer d'interpréter de tels phénomènes que nous aborderons l'étude anatomo-clinique expérimentale et neuro-chirurgicale de chaque syndrome.

Il va sans dire que cette étude, et le mécanisme qui sera proposé, ne peuvent être - dans l'état actuel de nos connaissances - qu'une tentative d'approche du problème, par ailleurs fort difficile et fort mal connu.

*
* *

I

CAS CLINIQUES D'ASSOCIATION CHOREO-ATHETOSE ET PARKINSON

OBSERVATION N° 1 - Mme DAU...

Le début des troubles remonte à 1948 ; la malade étant alors âgée de 50 ans. Apparition d'un tremblement de la main gauche, puis de crises oculogyres. Il est difficile d'affirmer un antécédent encéphalitique : épisode de somnolence en 1918 ?...

Traitée par son médecin par génoscopolamine, atropine-parpanit. Secrétaire commerciale, elle n'avait pas arrêté son travail.

Le premier examen dans le service remonte à octobre 1951.

La malade avait une attitude générale légèrement soudée,

un faciès un peu figé,

une marche un peu raide,

avec un balancement normal des bras.

Le mouvement automatique des mains en parlant était normal.

L'interrogatoire apprenait que la malade n'était pas gênée dans ses activités, qu'elle tapait correctement à la machine.

L'examen montrait :

- une hypertonie du membre supérieur gauche,
- des réflexes de posture présents aux deux membres supérieurs, mais plus marqués à gauche.

- le réflexe de posture poplitée était, de même, net à gauche, minime à droite.
- les marionnettes, normales à droite, étaient diminuées à gauche ;
- le tremblement, discret, ne concernait que le membre supérieur gauche ;
- le réflexe naso-palpébral était exagéré ;
- la parole était pratiquement normale, la voix un peu monotone, écriture normale, parfois avec petits caractères ;
- la malade signalait des paresthésies des membres inférieurs ;
- l'accommodation-convergence était conservée ;

Mais on notait :

- des crises oculogyres type sursum vergens, assez fréquentes : 4, 5 par jour, parfois davantage.
- enfin une dyskinésie de la langue, surtout lors d'un effort d'attention - à l'examen - à la parole.

Donc :

- Parkinson modéré avec prédominance gauche, apparu depuis trois ans.
- Crises oculogyres et dyskinésies de la langue, sont en faveur de l'origine encéphalitique de la maladie.

La malade est alors revue assez régulièrement, deux à trois fois par an, traitée par de petites doses de Parsidol et d'Artane, d'autres essais thérapeutiques n'ayant pas donné de résultats plus probants.

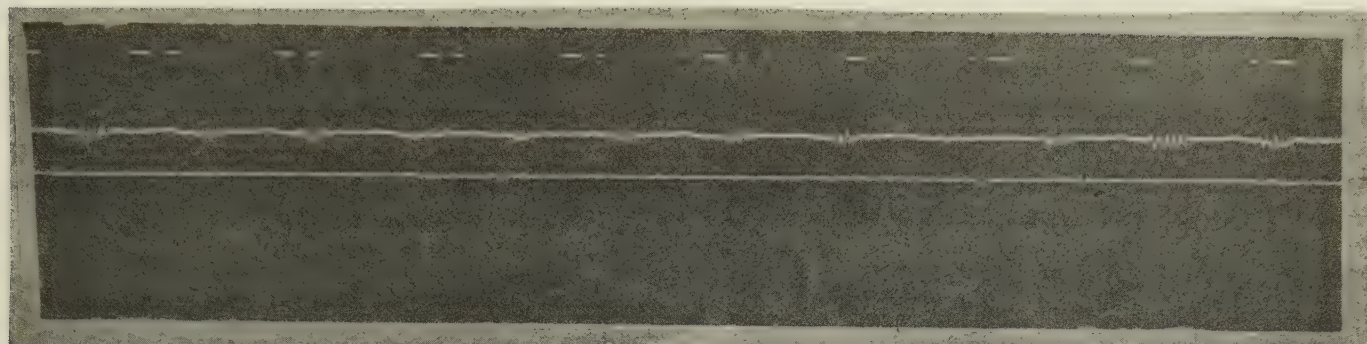
Arrêt de travail en février 1956.

Au début de 1958, on constate pour la première fois des mouvements anormaux de la main droite et des deux pieds, surtout le gauche : flexion et extension des doigts, flexion et extension des orteils peu réguliers, avec parfois des mouvements plus importants.

Coïncidant avec cette apparition de mouvements anormaux, la malade déclare pouvoir faire davantage de choses qu'auparavant.

Fin 1958, la malade consulte à la Salpêtrière dans le service du P^r ALA-JOUANINE, où est pratiqué un électromyogramme par le D^r NEHLIL, et que le Dr SHERRER nous a très obligeamment communiqué - voir document ci-après - celui-ci montre :

- un tremblement à rythme différent
 - . régulier au membre supérieur gauche 3/sec ;
 - . irrégulier au membre inférieur gauche - de type choréiforme.



Electromyogramme de Mme DAU... janvier 1959 Dr. NELHIL

Enregistrement au niveau de l'extenseur commun des doigts à gauche :
tracé supérieur

Enregistrement au niveau de l'extenseur commun des orteils à gauche :
tracé inférieur

Il s'emble s'agir au membre supérieur d'un tremblement régulier de 3/Sec. alors qu'au niveau des orteils les mouvements anormaux sont très irréguliers de type choréiforme.

Conclusion : Association de Parkinson gauche localisé au membre supérieur gauche et de Chorée.

Le 12 octobre 1961, la malade est revue dans le service depuis quinze jours sous traitement :

- Attitude un peu soudée,
- faciès légèrement figé - marche à pas amples
- balancement des bras diminué des deux côtés,
- attitude mains croisées lorsqu'elle est assise et qu'elle parle,
- parole un peu saccadée, gênée par une crispation des lèvres et de la moitié inférieure du visage, les mâchoires un peu serrées ;
- écriture normale, parfois un peu tremblée ;
- l'hypertonie est retrouvée seulement à gauche, discrète,
- les marionnettes sont normales,
- la passivité normale,
- les réflexes de posture sont retrouvés seulement à gauche - discrets
- tremblement marqué à gauche - métacarpe en extension sur le poignet, 1ère phalanges des doigts fléchies sur le métacarpe, les deux autres phalanges en extension, donnant bien l'aspect de la main extra-pyramidale ; le tremblement intéresse poignet et doigts ;
- réflexe naso-palpébral exagéré ;
- les mouvements anormaux frappent surtout la main droite, avec déplacement inopiné brusque, irrégulier des doigts, du poignet, avec parfois une discrète composante plus lente ;

cette instabilité existe au repos, mais elle est surtout marquée à l'effort, à la marche; en parlant, la malade maintient ses mains croisées l'une sur l'autre, ce qui lui permet de bloquer ses mouvements, attitude remarquée par son petit-fils de deux ans et demi, et qui signalait sa grand-mère en se croisant lui aussi les mains.

- Les mouvements anormaux sont retrouvés
 - au niveau du pied gauche : instabilité du gros orteil,
des orteils, du cou-de-pied
 - au niveau du pied droit : beaucoup plus modérément et inconstamment.
- De plus, on remarque :
 - la dyskinésie de la langue,
 - des crises oculogyres peu fréquentes.

Au total : - Parkinson essentiellement marqué au membre supérieur gauche;
- Mouvement choréo-athétosique - plus choréique qu'athétosique-touchant :

- . membre inférieur gauche
et droit - plus modérément,
 - . membre supérieur droit.
- Dyskinésie de la langue ;
 - Souvent crispation des lèvres tenues serrées avec ébauche d'une grimace pouvant s'apparenter à une athétose du visage ;
 - Crises oculogyres.

La choréo-athétose est survenue secondairement, une dizaine d'années après le Parkinson.

Elle a amélioré celui-ci ; la malade a, dans l'ensemble, peu réduit ses activités.

OBSERVATION N° 2 - M. LET...

Vu pour la première fois le 2 décembre 1946, à 59 ans. Encéphalite en 1922, et quatre ou cinq ans après, est apparu à gauche un syndrome héli-parkinsonien avec tremblement de la jambe gauche et de la main gauche.

Le malade sort seul, marche aisément, a une autonomie de gestes suffisante.

Au premier examen, à gauche, le syndrome parkinsonien consiste en une gêne de la marche et une festination légère à gauche. Hypertonie légère et passivité nettes à gauche. Marionnettes mauvaises à gauche, mais normales à droite. Les réflexes de posture sont nets à gauche. Il y a, à gauche, un tremblement d'intensité assez forte, mais à droite, il y a des mouvements choréo-athétosiques d'assez forte intensité : mouvements irréguliers de la main qui s'ouvre et qui se ferme, de l'avant-bras qui se fléchit ou s'allonge, de l'épaule même, mouvements qui existent au repos, qui existent davantage dans la marche et qui persistent lors des mouvements actifs, ce qui les gêne, mais n'entrave pas cependant l'activité spontanée du sujet.

Il est soumis à un traitement par les antiparkinsoniens de synthèse, qui l'améliore beaucoup et il est revu régulièrement depuis.

Les examens successifs montrent qu'il est un peu amélioré : il y a toujours une hypertonie légère à gauche et les marionnettes, ainsi que la passivité

sont réduites du côté gauche. Le tremblement est plus intermittent qu'auparavant et même du côté gauche. On lui voit prendre un caractère irrégulier, avec mouvements de flexion-extension de la main, de rotation, de rythme un peu lent et régulier.

En octobre 1949, on note que les symptômes sont améliorés, que la gêne fonctionnelle est moins grande, que les mouvements sont d'ailleurs moins importants qu'auparavant, puisque à certains moments les mouvements sont minimes et peuvent s'atténuer au point de disparaître totalement pendant certaines périodes.

Il est revu pour la dernière fois le 4 juillet 1955, alors qu'il a 69 ans. Il continue à se déplacer seul, il garde toujours une certaine activité. Il y a alors une hypertonie moyenne des deux côtés ; les marionnettes sont réduites des deux côtés, mais surtout du côté gauche. Par contre, il y a eu permanence des mouvements choréo-athétosiques des deux membres supérieurs et des membres inférieurs, avec même des soulèvements brusques du corps dans la marche, ce qui implique un caractère sautillant à la démarche. Il a quelques oscillations de la tête, tout l'ensemble du corps est animé par ces mouvements anormaux d'assez forte amplitude, mais de rythme lent, qui s'atténuent beaucoup dans la position couchée et qui sont plus marqués dans la marche et dans le mouvement.

Conclusion : Hémi-Parkinson gauche post-encéphalitique complété par la survenue d'une choréo-athétose droite. Bilatéralisation des deux maladies, assez bien supportée.

OBSERVATION N° 3 - Mme V.D.B.

Le 26 septembre 1947, la malade vient consulter pour la première fois. On retrouve dans les antécédents une encéphalite en 1918. La maladie de Parkinson est déjà ancienne et semble avoir commencé 15 ans plus tôt, par des troubles du côté gauche.

Au premier examen, on constate un hémi-syndrome parkinsonien gauche. La malade éprouve une gêne pour se retourner dans son lit ; elle ne peut ni s'habiller seule, ni se coiffer seule ; aucun mouvement spontané du membre supérieur gauche.

Le faciès est légèrement figé ; l'attitude est un peu inclinée en avant. La malade marche en traînant le pied gauche et il y a une tendance à la festination. L'hypertonie est nette à gauche. Le pied gauche est en hyper-extension. Les marionnettes sont presque nulles à gauche, alors qu'elles sont normales à droite. La passivité est médiocre à gauche, normale à droite ; on trouve des réflexes de posture à gauche. Les réflexes tendineux sont vifs, mais il n'y a pas de signe de Babinski.

Il y a un tremblement léger du membre supérieur gauche et une atteinte légère à droite. L'accommodation-convergence est normale.

La malade est revue deux ou trois fois par an ; elle suit un traitement par les antiparkinsoniens de synthèse qui l'améliorent nettement.

Le 20 octobre 1950, trois ans après le premier examen, on constate pour la première fois l'existence de mouvements anormaux permanents de la tête et du membre supérieur droit. Il y a des mouvements de la tête qui consistent en rotation sur l'axe cervical, à rythme relativement rapide et dont la survenue est relativement régulière. Au membre supérieur droit, il y a des mouvements d'enroulement de la main, d'ouverture et de fermeture, sur un rythme assez rapide, et qui existent aussi bien au repos que dans les mouvements et dans la marche. Par ailleurs, le syndrome parkinsonien y reste identique.

Les examens ultérieurs montrent la persistance de ces mouvements anormaux permanents. La malade est revue une fois par an.

En septembre 1954, on note des mouvements permanents de la tête et de la main qui persistent au repos, et sont surtout marqués à la marche ; à gauche, le tremblement est identique.

L'année suivante, en mai 1955, on note toujours l'existence du syndrome parkinsonien à gauche, avec une hypertonie qui est peut-être moindre qu'auparavant. Les marionnettes sont peut-être mieux exécutées, le tremblement est moins fort qu'avant, mais à droite, il y a toujours des mouvements de choréo-athétose, également marqués pour la tête. Même à la face, on voit au cours de la conversation des mouvements anormaux qui intéressent l'orifice péribuccal et la mimique, et qui sont surtout marqués lors de la conversation. A cette époque, on note l'apparition d'un signe de Babinski bilatéral.

La malade est revue régulièrement en 1957, 58, 59, et elle est vue pour la dernière fois le 2 mars 1961.

L'état est stationnaire. Elle prend un traitement par le Parsidol à assez fortes doses (12 comprimés) et par la Kémadrine (3 c). Il y a des mouvements choréo-athétosiques incessants du membre supérieur droit, des mouvements de la face et de la langue qui ont plutôt un aspect dyskinétique, des mouvements de la tête irréguliers, plutôt à type de rotation.

Alors qu'à gauche, le syndrome parkinsonien est moins important qu'auparavant puisque l'hypertonie est devenue légère, que le tremblement est d'intensité modérée, que la passivité est presque normale et qu'on trouve des réflexes de posture à peine marqués, - à droite, la souplesse est normale, la passivité est normale. Il y a un peu de maladresse dans les mouvements, mais pas d'atteinte cérébelleuse. On ne retrouve de signe de Babinski que du côté gauche.

En conclusion : malade suivie depuis 15 ans. Le syndrome parkinsonien d'origine post-encéphalitique, qui était unilatéral gauche, est complété après quelques années par l'existence d'un syndrome choréo-athétosique droit. L'évolution a non seulement été stationnaire, mais il semble que le syndrome parkinsonien ait été moins important qu'auparavant. De toute manière, en 15 ans il n'y a pas eu d'aggravation considérable du syndrome parkinsonien, car l'atteinte était déjà forte en 1947 et actuellement cette malade conserve une autonomie de mouvements, elle se déplace, peut sortir seule et si elle est toujours gênée pour les gestes de la vie courante, elle reste plutôt améliorée.

OBSERVATION N° 4 - M. BRÉ...

Vu pour la première fois le 18 avril 1948, à 43 ans. Encéphalite en 1925, et c'est en 1940 que sont apparus les premiers mouvements.

Au premier examen, on note une certaine difficulté dans les mouvements automatiques. Il s'habille et se rase difficilement, mais le malade a gardé une certaine activité spontanée.

Le faciès est peu expressif, le corps est un peu incliné en avant. Pas d'hypertonie à droite. Hypertonie moyenne à gauche. Les marionnettes sont relativement bien exécutées à droite. Elles sont nulles à gauche. La passivité est moyenne à droite. Nulle à gauche. Le réflexe de posture est net à gauche. Il y a un tremblement d'intensité forte à gauche, surtout au membre supérieur.

Le malade est traité par les antiparkinsoniens de synthèse et revient régulièrement. Hypertonie et tremblement sont très améliorés, au point qu'il peut avoir une activité normale.

Quatre ans après, en avril 1952, on voit pour la première fois apparaître du côté droit des mouvements choréo-athétosiques ; ceux-ci, au début, vont être très discrets, mais donner, en février 1959, des mouvements de fermeture et d'ouverture plus ou moins rythmés de la main, surtout à la marche. Les mouvements de la main droite sont maladroits quand il veut faire un geste et sont troublés par des décharges parasites relativement régulières ; quand il est debout, il y a parfois un hémiballisme léger et qui se calme ensuite.

A gauche, il y a toujours un syndrome parkinsonien avec hypertonie légère ; des marionnettes un peu réduites, et un tremblement qui est de très forte intensité au repos, mais qui s'atténue spontanément.

C'est à ce moment que l'on voit apparaître pour la première fois un syndrome de sclérose latérale amyotrophique, avec amaigrissement du cou, des membres supérieurs et fibrillations. La langue est un peu chiffonnée.

Il est revu ensuite en 1959, en 60 et pour la dernière fois en mai 61.

La sclérose latérale amyotrophique s'est nettement aggravée et domine le tableau clinique. Alors qu'il y a toujours, à gauche, un syndrome parkinsonien modéré, à droite il y a toujours les mouvements choréo-athétosiques de la main, du membre supérieur ; de ce côté, pas d'hypertonie, passivité normale ; pas de dysmétrie, le geste accompagné fait disparaître le mouvement choréo-athétosique.

Conclusion : Parkinson post-encéphalitique à prédominance gauche, complété après quelques années par des mouvements choréo-athétosiques du membre supérieur droit ; le syndrome parkinsonien est resté modéré, mais survenue d'une sclérose latérale amyotrophique.

- Dans toutes ces observations, le fait qui paraît le plus remarquable est l'atténuation que semble, à chaque fois, apporter la choréo-athétose au Parkinson ; sa survenue n'a jamais aggravé le Parkinson. Non seulement celui-ci restait stationnaire, mais il était même amélioré (recul de quatre ans dans l'observation N° 1 - recul de neuf ans dans l'observation n° 3).

La choréo-athétose a toujours succédé au Parkinson et non l'inverse. La composante choréique était, dans l'ensemble, plus marquée que la composante athétosique.

Dans tous nos cas, c'est l'encéphalite épidémique qui est très vraisemblablement en cause, tant pour le Parkinson que pour la choréo-athétose.

Nous n'avons, pour aucune de nos observations, de documents anatomiques.

Ces observations ne sont pas exceptionnelles. Nous savons qu'il en existe d'autres aussi démonstratives, notamment un cas de l'école lyonnaise ; mais elles n'ont pas encore été publiées.

*
* *

II

SURVENUE D'UNE CHOREO-ATHETOSE APRES INTERVENTION STEREOTAXIQUE POUR PARKINSON

Ces cas neuro-chirurgicaux ne sont pas tellement différents des cas précédents. Ici, c'est la main du chirurgien, et non plus l'évolution spontanée de la maladie, qui va déterminer - ou révéler - la choréo-athétose.

Nous tenons à remercier ici tout particulièrement MM. GUIOT et BRION, qui ont eu la grande obligeance de nous communiquer l'observation suivante, non encore publiée :

OBSERVATION N° 5 - Mme ALL...

Il s'agit d'une femme de 36 ans, qui présente depuis une vingtaine d'années un héli-Parkinson gauche.

Récemment, est venue se greffer une héli-choréo-athétose droite.
En février 1959, on notait :

- à gauche : une main déformée
une hypertonie nette
un tremblement marqué.
- à droite : mouvements de flexion et d'extension des doigts, avec écartement latéral, assez rapides, mais reptatoires de type athétosique ; mouvements de même type aux orteils ;
Hypotonie de fond.

Le 17 février 1959, est pratiquée une coagulation pallido-capsulaire droite.

Dans les suites post-opératoires, on constate :

- la disparition du Parkinson g. : la malade ne tremble plus, la raideur a disparu, mais la main est encore un peu déformée ;
- l'apparition de mouvements anormaux gauches, qui vont s'amplifier dans les jours suivants, de type athétosique, puis ballique transitoire, concernant surtout le membre supérieur gauche, avec lancée brusque du bras, flexion de l'avant-bras et application de la main sur la poitrine où on observe alors une flexion et extension du poignet, une flexion-extension et reptation des doigts.

On est en droit de se demander si la malade ne présentait pas, en fait, une choréo-athétose bilatérale, masquée à gauche par le Parkinson. L'intervention, ici, n'aurait pas créé la lésion déterminant les mouvements anormaux gauches, mais l'aurait révélée en éliminant le Parkinson. On ne possède pas, ici, de document anatomique.

D'autres observations nous ont paru également intéressantes : Ici, il s'agit d'hémiballisme post-opératoire. Nous verrons que choréo-athétose et hémiballisme ont de grandes ressemblances, et celles-ci sont beaucoup plus frappantes que les différences.

GUIOT et BRION possèdent le cas anatomoclinique d'un malade opéré pour Parkinson à prédominance gauche, par coagulation thalamo-capsulaire droite, ayant présenté un hémiballisme gauche post-opératoire. Une intervention capsulaire droite pour traiter l'hémiballisme a fait apparaître une hémiplégie gauche massive et entraîné le décès. La première coagulation avait touché le corps de Luys, comme cela a pu être constaté.

Il faut rapprocher de cette observation :

- . celle d'ORTHNER
- . celle de JUBA, citée par Orthner ;

Ces auteurs donnent des observations anatomocliniques superposables, mais constatent surtout l'atteinte des voies pallido-luysiennes.

Ainsi :

L'apparition de l'hémiballisme coïncide avec l'effacement du Parkinson.

L'hémiballisme disparaît à son tour avec l'apparition de l'hémiplégie.

Soulignons le fait que toutes ces interventions ont porté sur le système pallido-thalamo-capsulaire et la région sous-thalamique. Cette région semble bien privilégiée en matière de choréo-athétose et de Parkinson.

*
* *

III

CHOREO-ATHETOSE - PARKINSON ET THERAPEUTIQUE

Nous retrouvons des faits superposables aux précédents en traitant une association choréo-athétose Parkinson par les anti-parkinsoniens. Certes, ceux-ci n'ont pas une action aussi radicale qu'une intervention et n'obtiennent qu'une cédation partielle du Parkinson. Ainsi, chez notre malade Madame DAU... (Observation n° 1), chaque fois que l'on reprenait le traitement anti-parkinsonien, on constatait :

- une atténuation nette de l'hypertonie, de l'acinésie
moindre du tremblement ;
- une exagération des mouvements anormaux, notamment au niveau du
membre supérieur droit.

Inversement, cette malade était mise, en dehors de tout autre traitement, à une phénothiazine pipérazinée et sulfamidée (Majeptil 7.843 R.P.). Dès le premier jour, on assistait :

- à un remarquable effacement des mouvements anormaux,
- contrastant avec l'accentuation et la diffusion des troubles de la
série parkinsonienne :

- les réflexes de posture existaient à droite comme à gauche,
- les marionnettes étaient diminuées des deux côtés,
à gauche gênées par un tremblement important.
- passivité normale à droite, diminuée à gauche ;
- naso-palpébral inépuisable,
- voix sourde,
- dyskinésie de la langue des plus nettes,
- crises oculogyres fréquentes.

La malade demandait à ne pas poursuivre le traitement.

Ces effets akinéto-hypertoniques des neuroleptiques sont bien connus. On peut assister, lors du traitement des chorées dégénératives et des chorées de Sydenham (SCHOTT) par le Majeptil :

- soit à la persistance du syndrome hypercinétique-hypotonique si les doses sont trop faibles,
- soit à la constitution d'un syndrome acinétique-hypertonique si les doses sont trop fortes,

avec une marge thérapeutique entre les deux syndromes souvent faible - et cette limite est sans doute encore plus étroite chez notre malade, puisque chez elle le Parkinson existe avant toute thérapeutique par le Majeptil.

Reprenons toutes ces observations en quelques mots :

- 1 - En clinique, la survenue d'une choréo-athétose atténue le cours du Parkinson.
- 2 - La cure neuro-chirurgicale d'un Parkinson peut déterminer la survenue d'une choréo-athétose, ou de mouvements anormaux proches de la choréo-athétose, à la place du Parkinson.
- 3 - Lorsqu'on traite un cas de choréo-athétose associée à un Parkinson :
 - par les antiparkinsoniens, on apaise le Parkinson et on exagère les mouvements anormaux,

- par le Majeptil, on supprime les mouvements anormaux mais on exalte le syndrome parkinsonien.

4 - Ainsi, il y a balancement et atténuation réciproque des deux syndromes, ceux-ci étant en quelque sorte en raison inverse l'un de l'autre.

Quel mécanisme proposer ?

Pour cela, nous aborderons l'étude anatomique,
expérimentale
et neuro-chirurgicale
de chaque syndrome.

Nous verrons ainsi :

- d'une part quel peut être le substrat anatomique de la choréo-athétose et du Parkinson ;
- d'autre part, combien grande semble l'importance du système pallidum-noyau ventro-latéral du thalamus dans l'entretien de ces deux syndromes : une telle constatation déborde d'ailleurs le cadre même de cette étude et concerne en fait tout le système extra-pyramidal.

*
* *

CHOREO - ATHETOSSES

RAPPEL CLINIQUE ET PROBLEMES NOSOLOGIQUES

Les mouvements choréo-athétosiques sont des mouvements involontaires complexes qui, par certains côtés, évoquent le mouvement choréique et par d'autres, le mouvement athétosique :

- Le mouvement choréique, par certains mouvements brefs, rapides, souvent amples, inopinés, changeants, sans ordre, sans rythme ;

- Le mouvement athétosique par certains mouvements plus lents, moins variés, moins changeants, presque stéréotypés, grandement influencés par l'effort, engluant alors le mouvement et le débordant, plus ou moins largement, par des mouvements associés inutiles.

Les mouvements choréo-athétosiques offrent donc à la fois un mélange d'hypercinésie et d'hypertonie, donnant les tableaux les plus variés avec prédominance d'un type sur l'autre ou avec chevauchement des deux types, rendant leur analyse souvent difficile. Le plus souvent, sur un fond d'hypertonie d'action se détachent des secousses, des écarts brusques, comme si l'hypertonie cessait ou diminuait momentanément pour permettre l'hypercinésie, et reprendre aussitôt après son cours sinueux ; celui-ci sera à nouveau interrompu par une nouvelle décharge, et ainsi de suite.

C'est bien ce qu'on observe au niveau des segments périphériques où la choréo-athétose prédomine, surtout au niveau des doigts et de la main; A la face on observe une grimace plus ou moins tonique avec ouverture de la bouche et parfois issue de la langue. La dysarthrie est fréquente.

Les mouvements choréo-athétosiques peuvent être généralisés ou localisés à un ou plusieurs segments.

Ils peuvent affecter une topographie plus proximale et même axiale, notamment les muscles du cou avec renversement de la tête en arrière ou inflexion latérale.

Ils sont déclenchés, exagérés par les émotions, la douleur, la fatigue, l'effort statique ou cinétique.

Ils sont calmés par le repos, l'isolement, abolis par le sommeil.

L'examen retrouve, au repos complet, une hyperextensibilité à la fois musculaire et articulaire.

Il met parfois en évidence une main creuse tonique (GARCIN), qui met bien l'accent sur l'hypertonie d'attitude de la composante athétosique de la maladie.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux.

L'électromyogramme (THIEBAUT et ISCH) n'est pas toujours d'interprétation aisée. Il peut montrer :

- soit des bouffées irrégulières limitées principalement ou exclusivement aux agonistes - correspondant aux mouvements choréiques,
- soit des bouffées synchrones dans les agonistes et antagonistes, caractérisant l'hypertonie athétosique,
- soit un mélange des deux types.

La choréo-athétose est, en elle-même, un syndrome donc assez hybride.

Et de plus, ses frontières ne sont pas parfaitement précises ; c'est ainsi que deux types de mouvements anormaux : hémiballisme et dystonie peuvent poser avec les choréo-athétoses des problèmes difficiles, non seulement cliniques mais aussi nosologiques.



CHOREO-ATHETOSE et HEMIBALLISME

L'hémi-ballisme a pu être défini comme une chorée proximale (ALEXANDER).

Ce terme met bien l'accent sur les mouvements intempestifs et de grande amplitude partant de la racine. Cependant, l'hémi-ballisme se distingue de la chorée par (GARCIN) :

- sa tendance à la torsion et à l'enroulement ;
- le caractère répétitif quasi-stéréotypé du mouvement ;

De plus, au niveau des articulations périphériques, on retrouve des mouvements plus lents d'extension et de flexion (HASSLER),

- au niveau du cou et du tronc, un aspect dystonique (LEREBoullet),
- au niveau de la face une grimace tonique.

Par ailleurs, l'hémi-ballisme présente tous les autres caractères de la choréo-athétose :

- déclenchés ou exagérés par l'effort statique ou cinétique, l'émotion.
 - calmés par le repos, le decubitus ; souvent, le sujet cherche à caler le membre rétif par le membre sain ;
 - abolis par le sommeil.
- L'examen retrouve une hypotonie.

A part sa violence, rien n'isole l'hémi-ballisme des hémichoréoathétoses.

CHOREO-ATHETOSE et DYSTONIE

Les dystonies ont pu être définies comme des athétoses à prédominance axiale (ALEXANDER) et proximale, avec :

- inclinaison latérale ou renversement de la tête en arrière,
- plicature antérieure-postérieure ou latérale du tronc,
- tortipelvis
- mouvements plus ou moins lents, plus ou moins stéréotypés d'enroulement des membres.

Comme pour l'athétose, il s'agit bien d'une hypertonie

- d'action, statique ou cinétique, parfois même oppositionniste,

- calmée par le repos et le decubitus,

- touchant agonistes et antagonistes, et diffusant au-delà du territoire directement intéressé par le mouvement projeté.

La différence serait dans le caractère longtemps soutenu de la tension (HERZ) - ceci n'est pas constant et tous les degrés peuvent se voir.

Ainsi, mouvement choréique, athétosique, ballique, dystonique peuvent s'associer. Certains d'entre eux semblent largement apparentés : choréo-athétose et ballisme ; athétose et dystonie.

*

* *

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DE LA CHOREO-ATHETOSE

L'étude anatomo-clinique est vieille comme le monde.

Elle consiste à rapporter un fait clinique précis à une découverte anatomique précise.

Il est des cas purs particulièrement précieux.

Il est des cas beaucoup plus complexes qui ne donnent donc que des probabilités et ne permettent pas toujours de conclure.

I - L'HEMI-CHOREO-ATHETOSE PEUT COMPLIQUER LES SYNDROMES VASCULAIRES

thalamiques

sous-thalamiques

et ceux du noyau rouge.

Les mouvements involontaires sont croisés par rapport à la lésion ; ils sont en règle peu intenses, surtout s'ils coïncident avec une héli-parésie.

Ils s'associent à des troubles variables suivant l'étage considéré.

Dans le problème qui nous occupe ici, signalons que l'on a pu observer, à propos des syndromes du noyau rouge, une rigidité et un tremblement de type parkinsonien, ce qui, pour HASSLER signifierait l'atteinte du Locus niger adjacent.

II - UNE HEMI-CHOREO-ATHETOSE PEUT ETRE LE FAIT DES RARES TUMEURS DE LA PARTIE HAUTE DU TRONC CEREBRAL :

- Tuberculome solitaire de la calotte protubérantielle, pédonculaire.
- Gliome infiltrant.

L'atteinte du *tegmentum* mésencéphalique donnerait (P. MARTIN, F. KLEYNT-JENS) :

- une baisse de la vigilance pouvant aller jusqu'à la torpeur, survenant en dehors de toute hypertension intra-crânienne ;
- un héli-syndrome cérébelleux,
- et un héli-syndrome choréo-athétosique centro-latéraux par rapport à la lésion.

III - L'AUTOPSIE D'UN HEMIBALLISME montre, dans la grande majorité des cas, une lésion destructive du corps de Luys centro-latéral.

Cette atteinte était notée par TRONCHE, en 1901.

JAKOB, en 1923, LHERMITTE en 1928, proposent le terme de syndrome du corps de Luys.

Melle MARTINET, dans sa thèse, rassemble 60 cas d'hémi-ballisme autopsiés.

- Dans 20 cas : on constate une atteinte pure du noyau ;
- dans 35 cas : on constate une atteinte du noyau associée :
 - . à des lésions voisines : zona incerta - champ de Forel - Locus niger - capsule du Noyau rouge,
 - . ou à des lésions plus lointaines : pallidum, thalamus.

- Dans 5 cas : on constate non une atteinte du corps de Luys, mais de ses connexions.

Existe-t-il des hémiballismes sans atteinte du corps de Luys ?

Melle MARTINET en signale 7 cas, avec :

- . lésion du striatum opposé,
- . gliose et atrophie du pallidum, du Locus niger, du noyau caudé
- . lésions corticales - cas de MACKEN avec hémiballisme droit,
 - à droite gros ramollissement sylvien
 - à gauche, destruction des cellules du cortex F₁

PURDON MARTIN signale l'existence d'hémiballisme au cours de la thrombose de la carotide interne.

Il pense que l'activité du noyau pourrait être déprimée par une ischémie relative.

Inversement, dans d'autres cas, on constate bien une atteinte du corps de Luys, mais sans hémiballisme clinique.

- Certaines lésions sont peu importantes et on peut penser qu'elles sont insuffisantes pour permettre un hémiballisme.

- Dans d'autres cas, les lésions du corps de Luys sont importantes, mais associées à d'autres lésions :

- . pyramidales, et ce fait clinique est connu depuis longtemps, à savoir : une hémiparésie ne peut pas s'associer à un hémiballisme, la survenue d'un déficit moteur entraîne la disparition de l'hypercinésie.

- . pallidales, et ceci sera mis à profit par les neurochirurgiens dans la cure de l'hémiballisme.

- . cérébelleuses même - selon VON BOGAERT - une atrophie pallidoluysienne entraîne des mouvements anormaux ; une telle atrophie associée à une dégénérescence du système cérébelleux ne donne pas de signes extra-pyramidaux.

Ainsi, ces lésions empêcheraient la survenue d'un hémiballisme. Ne fait pas, en effet, un hémiballisme qui veut. Ce type de désordres ne peut se produire à plein que si les autres structures restent en place. Pour qu'une lampe se balance au plafond, encore faut-il que le plafond reste en place... Cette notion paraît fondamentale en matière de système extra-pyramidal, où plusieurs systèmes entrent en équilibre et en compétition, et concourent entre eux vers un résultat harmonieux.

Toutes les lésions étudiées jusqu'ici siègent dans la région sous-thalamique ou celle de la calotte mésencéphalique.

"Si l'on songe que la lésion habituelle de l'hémiballisme frappe le corps de Luys, et que les lésions de l'hémichoréo-athétose s'étagent entre le thalamus et le noyau rouge, on ne peut s'empêcher de penser que toutes ces lésions doivent porter sur des voies nerveuses impliquées dans une même fonction"
(THIEBAUT et ISCH).

Ainsi, hémiballisme et hémichoréo-athétose auraient non seulement une étroite parenté clinique, mais encore anatomique.

- D'autres cas cliniques offrent des faits d'interprétation plus difficile :

Les signes sont nombreux et souvent variables,
les lésions sont diffuses et, qui plus est, encore débattues.

Cependant, une atteinte de la zone sous-thalamique ou mésencéphalique est, là aussi, fréquemment rencontrée.

IV - LA CHOREE DE HUNTINGTON entre beaucoup plus dans le cadre des choréo-athétoses que des chorées proprement dites.

En effet, à la brusquerie des mouvements choréiques s'associe une composante plus lente - fréquemment est notée une dystonie d'attitude dont on connaît

la parenté - sinon l'identité - avec l'athétose. En fait, la maladie déborde largement le cadre même de la choréo-athétose, et peut tout donner en matière de signes extra-pyramidaux, notamment :

- . des mouvements anormaux oppositionnistes,
 - . une rigidité, surtout en fin d'évolution, de type parkinsonien,
- et qui fera place à l'hypotonie du début.

Nous avons le souvenir d'une malade (Mme SAU... âgée de 28 ans), dans le service de notre maître SIGWALD, qui présentait :

- des mouvements choréo-athétosiques des extrémités,
- des tics du visage,
- un tremblement intentionnel de la tête,
- une dystonie d'attitude, à la marche, avec bassin en avant,
- des mouvements oppositionnistes, les bras étant placés à l'horizontale avec un véritable flapping tremor des mains, flexion et extension du coude,
- une main creuse tonique, surtout à gauche,
- une hypotonie au repos.

Tous ces signes joints à la démence sont à rapprocher d'une anatomo-pathologie elle aussi très riche :

- atrophie corticale surtout frontale,
- atrophie du striatum, avec perte des petites cellules,

sont les deux faits dominants ; mais non exclusifs. Et il était classique d'insister sur la discrétion des atteintes des noyaux plus bas situés.

En fait, (TOKAY - J.O. TRELLES), on retrouve assez souvent :

- . une atteinte thalamique
- . une atteinte pallidale
- . une atteinte du noyau dentelé,
- . une atteinte du corps de Luys.

A ce propos, J.O. TRELLES pense qu'il faut reprendre tout le problème des chorées proprement dites, et que, notamment, en ce qui concerne la chorée de Sydenham, le cadre lésionnel déborde largement le corps strié pour frapper intensément l'autre versant choréogène : le versant dento-rubro-thalamique.

V - LA DEGENERESCENCE HEPATO-LENTICULAIRE offre classiquement deux tableaux :

- soit Wilsonien, avec prédominance d'une rigidité (avec parfois renforcement tonique athétosique).
- soit Westphallien, avec prédominance d'une dyskinésie oppositionniste.

Cependant, la choréo-athétose n'est pas exceptionnelle :

Pour WILSON, les lésions étaient essentiellement localisées au corps strié - en fait, elles sont plus étendues et touchent très couramment

- . le noyau dentelé
- . le pédoncule cérébelleux supérieur, (GREENFIELD)

et les lésions sont également trouvées :

- dans . le cortex cérébral,
- . le thalamus
- . le globus pallidus
- . et dans le locus niger comme dans le corps de Luys.

VI - LES ENCEPHALOPATHIES INFANTILES sont fréquemment choréo-athétosiques et deux plus particulièrement :

- l'ictère nucléaire,
- l'anoxie péri-natale.

- L'ICTERE NUCLEAIRE est considéré comme une encéphalopathie bilirubinique : la solubilité de la bilirubine dans les graisses permettrait à celle-ci de pénétrer dans les cellules nerveuses, et elle agirait en inhibant la respiration cellulaire de celles-ci. Les lésions nerveuses seraient ainsi superposables aux lésions anoxiques, avec atteinte prédominante des noyaux gris centraux.

Selon GREENFIELD, le facteur déterminant la localisation des lésions serait le degré de maturation des cellules au moment de la naissance, les dégâts étant proportionnels à la demande métabolique. Les cellules immatures comme celles du cortex et celles dont la maturité est acquise depuis longtemps, comme celles de la moëlle, seraient ainsi moins vulnérables.

Par contre, sont électivement touchés :

- le noyau sous-thalamique et ceci constamment, souligne GREENFIELD.

Ces lésions sont souvent plus nettes dans la moitié externe du noyau.

- le globus pallidus,

- l'hippocampe,

- les noyaux cochléaires et vestibulaires,

- le lobe noduloflocculaire et vermis antérieur,

tous deux représentant les parties les plus anciennes
du cervelet,

- les olives bulbaires;

Le striatum est proportionnellement moins touché.

Ce tableau pathologique présente une grande ressemblance avec le status dysmyélinatus de C. et O. VOGT (1920).

Il se superpose assez bien avec l'intensité des signes extra-pyramidaux:

- . hypertonie variable,

- . mouvements choréo-athétosiques parfois à type d'hémibal-
lisme,

- . crises giratoires,

- . dyskinésies de la langue.

La surdité est fréquente.

Ceci contraste avec la discrétion habituelle - mais non constante - des troubles intellectuels et pyramidaux.

A propos de ce tableau neurologique, soulignons que son apparition ne se fera que progressivement après un décalage plus ou moins grand, alors que les lésions sont effectives depuis longtemps.

Cette remarque est valable pour toutes les encéphalopathies apparues tôt dans la vie : c'est que l'édifice se forme peu à peu à la différence de l'adulte, où il est déjà tout construit. Peu à peu les formations nerveuses deviendront fonctionnelles et c'est alors seulement qu'elles révéleront le désordre des structures défailantes (THIEFFRY).

- L'ANOXIE PERINATALE

Classiquement, on était arrivé à une suite d'identités :

Athétose double = état marbré du striatum de C. et O. VOGT = anoxie périnatale.

En fait, ces positions sont actuellement très discutées (GREENFIELD, J.O. TRELLES) :

- l'état marbré est une lésion fréquemment observée et fréquemment associée à d'autres lésions ;
- en tant que lésion isolée, elle s'accompagne très rarement de choréo-athétose ;
- enfin, l'anoxie périnatale provoquerait des lésions superposables à celles rencontrées dans l'ictère nucléaire.

VII - La liste serait longue de toutes les étiologies possibles des choréo-athétoses :

- Encéphalite épidémique - c'est vraisemblablement le cas de toutes nos observations.
 - Encéphalites diverses - sclérose en plaques (GARCIN).
 - Encéphalopathies dégénératives, telles le HALLERVODEN-SPATZ.
 - Encéphalopathie toxique - Intoxication par l'oxyde de carbone (J. DEREUX).
 - Encéphalopathie métabolique notamment alcoolique.
-

A la suite de cette revue, plusieurs faits ressortent, nous semble-t-il :

- (1) - Il y a bien une zone d'élection de la choréo-athétose ; celle-ci s'étend du thalamus au noyau rouge.
- (2) - Les autres zones choréo-athétogènes, -choréogènes ou athétogènes proprement dites - : cortex, striatum, pallidum latéral, sont plus problématiques. Leur existence peut être mise en doute. Il est cependant encore difficile et hâtif de conclure.
- (3) - La liste des causes des choréo-athétoses recouvre en grande partie celle du Parkinson - leur association devrait être, à première vue, assez fréquente.
- (4) - Les choréo-athétoses nécessitent, pour se produire, l'intégrité des autres systèmes :
 - pyramidal
 - pallidal
 - cérébelleux même.

Nous verrons que l'étude expérimentale et neuro-chirurgicale des choréo-athétoses confirme la plupart de ces conclusions.

*
* *

ETUDE EXPERIMENTALE DE LA CHOREO-ATHETOSE

I - C'est en matière d'hémiballisme que les faits expérimentaux concordent le mieux avec les faits anatomo-cliniques.

WHITTIER(1949), METTLER et CARPENTER (1949-1950), obtiennent des mouvements choréiformes chez le singe rhésus après une destruction suffisante, supérieure à 20 %, du corps de Luys.

Ils produisent couramment une activité choréiforme par lésion dans le voisinage du noyau sous-thalamique.

Une organisation somatotopique n'a pu être notée, bien qu'il existe des cas cliniques de monoballisme d'un bras ou d'une jambe.

Ils font disparaître les mouvements anormaux par section de l'anse lenticulaire, ou par destruction du pallidum, mais non par section du faisceau rubrospinal. Pas d'amélioration par excision corticale au niveau de l'aire 6.

Aussi METTLER (1957) estime-t-il que l'intégrité de l'anse lenticulaire et d'au moins 90 % du pallidum est essentielle à la survenue du ballisme et des mouvements choréiques.

Ils n'obtiennent aucun mouvement anormal :

- . si la lésion est insuffisante, inférieure à 20 % ;
- . ou si la lésion est trop étendue, notamment s'il y a destruction de la partie interne du pallidum.

II - Les résultats expérimentaux en dehors de cette zone sous-thalamique sont décevants et contradictoires, et montrent combien nous ignorons encore la vraie signification fonctionnelle des noyaux gris centraux et notamment du striatum.

KIENNER - WILSON, en 1914, montrent que l'excitation et la destruction du striatum et du pallidum ne donnent aucun effet.

METTLER, en 1939, montre que la stimulation du noyau caudé inhibe les mouvements induits par l'excitation de l'aire corticale motrice. La stimulation du pallidum modifie seulement le mouvement suscité au niveau du cortex en le ralentissant et en exagérant sa composante tonique.

En 1937, HINES avait isolé entre l'aire 4 et 6 une petite bande, l'aire 4 s, dont la stimulation électrique inhibait l'activité musculaire spontanée contro-latérale.

En 1938, DUSSEY de BARENNE et MAC CULLOGH, par strychnisation de l'aire 4 s, enregistrait une activité électrique au niveau du noyau caudé, et de 1938 à 1942, décrivait de même d'autres aires suppressives 8 s 2 s, respectivement préfrontale et pariétale.

Inversement, la lésion du striatum intensifie l'électro-génèse corticale du singe (KENNARD, 1942).

KENNARD et FULTON, en 1942, puis KENNARD en 1943, déterminent, chez le chimpanzé, par lésion du striatum, des mouvements choréo-athétosiques transitoires des extrémités.

BUCY, en 1942, essayait de réunir toutes ces données, et pensait que le mouvement choréique était le résultat de l'activité spontanée des aires corticales motrices précentrales directement transmises par le f. parapyramidal aux centres effecteurs médullaires. Cette activité spontanée étant libérée de l'influence inhibitrice d'un système :

cortico- (aires suppressives 8 s 4 s)
striato-
pallido-
thalamo- (noyau ventro-latéral)
cortical (aires 4 et 6) (Origine du f. parapyramidal).

Cette théorie s'accorde bien avec :

- le succès des interventions neurochirurgicales corticales,
- les résultats expérimentaux de METTLER montrant l'inhibition striée,
- l'atteinte fréquemment rencontrée du striatum,

mais :

- (1) - n'explique pas le succès des coagulations pallidales ou thalamiques, qui devraient aggraver les désordres au lieu de les améliorer ;
- (2) - le succès des interventions corticales est en rapport direct avec l'obtention d'une paralysie ;
- (3) - Ces résultats même de METTLER ont été récemment contrebattus par FORMANN-WARD, en 1957, lesquels trouvent par excitation simultanée du cortex et du noyau caudé, non une inhibition, mais une combinaison de mouvements.
- (4) - La notion d'aires suppressives est elle-même critiquée, et considérée par certains comme artéfact ; (LEAO 1944). L'inhibition serait due à la diffusion progressive d'un état de dépression du cortex, lorsque celui-ci est stimulé un peu longuement.

Tout n'est certainement pas faux dans la théorie de BUCY ; elle a le grand mérite d'insister sur les relations cortex-noyaux gris.

INTERVENTIONS NEUROCHIRURGICALES POUR CHOREO-ATHETOSE

Schématiquement, trois types d'intervention ont été pratiqués pour corriger une choréo-athétose :

- portant sur . le faisceau pyramidal,
- . le pallidum et l'anse lenticulaire,
- . le thalamus au niveau du noyau ventro-latéral

I - INTERVENTION PORTANT SUR LE FAISCEAU PYRAMIDAL

On se souvient de l'incompatibilité hémiballisme-hémiplégie. JAKOB, de même, avait remarqué la disparition d'une héli-choréo-athétose à la suite d'une hémiplégie du même côté.

Chez l'enfant frappé d'héli-choréo-athétose et d'hémiplégie du même côté, il y a balancement entre le syndrome pyramidal et choréo-athétosique : si l'héliplégie est sévère, les mouvements anormaux sont minimes, et inversement.

Le faisceau pyramidal peut être lésé à différents niveaux :

- à son origine, aire 4, aire 6 ;

HORSLEY 1890 - BUCY-BUCHANAM, 1932 .

- capsule interne : BROWDER .

- pédoncule cérébral : WALKER - GUIOT et PECKER.

- moelle : PUTNAM, 1939 .

L'action sur l'hypercinésie est remarquable, mais on crée une paralysie. Les mouvements anormaux réapparaissent proportionnellement au degré de la récupération motrice (MAZARS).

II - INTERVENTION PORTANT SUR LE PALLIDUM et l'ANSE LENTICULAIRE

- f. pallidofuges = RUSSEL MEYERS - FENELON - DAVID et TALAIRACH -
GUIOT - LE BEAU et HOUDART.

La stimulation du pallidum interne chez des patients présentant spontanément des hypercinésies contralatérales déclenche, - et chez ceux-là seulement, (HASSLER), - des réactions hypercinétiques de durée prolongée.

Les résultats de la coagulation sont souvent excellents, sans paralysie ; on a cependant créé une lésion supplémentaire.

III - INTERVENTION THALAMIQUE PORTANT SUR LE NOYAU VENTRO-LATERAL

Théoriquement dans sa portion antérieure (VOA (HASSLER)), la portion postérieure (VOP) recevant les affluents du Pédoncule cérébelleux supérieur.

Sa stimulation réveille ou exagère l'hypercinésie.

Sa coagulation surtout près de la limite externe du noyau, entraîne la disparition de l'hypercinésie.

IV - AUTRES INTERVENTIONS

- Cordotomie antérieure = extra-pyramidectomie de PUTNAM, (1933) :
influence peu les mouvements anormaux.

- Les rhizotomies postérieures font disparaître l'hypercinésie, ce qui montre la nécessité, pour la production des mouvements anormaux, d'apparences normales.

V - Lors d'interventions pour la correction d'un Parkinson contro-latéral, différents phénomènes ont été observés, intéressant le problème de la chorée et de l'athétose :

RUSSEL MEYERS a essayé d'influencer un syndrome parkinsonien par destruction de la tête du noyau caudé : aucun phénomène clinique n'était observé, et le Parkinson peu influencé.

ROETHNER - ORTHNER ont coagulé le pallidum latéral. Selon HASSLER, l'athétose est due à la destruction de cette portion du pallidum : or, aucune athétose n'a été observée.

De tous ces faits, plusieurs conclusions peuvent être tirées :

- (1) - Tout semble confirmer le siège sous-thalamique et mésencéphalique de la choréo-athétose.
- (2) - Tout semble confirmer l'importance du pallidum et du noyau ventro-latéral du thalamus dans l'apparition et l'entretien des mouvements. Ils sont déclenchés par leur stimulation ; diminués par leur destruction.

Ces deux formations ont donc pratiquement la même fonction. D'étroites connexions les unissent. Le noyau ventro-latéral du thalamus peut être à bon droit regardé comme faisant partie intégrante du système extra-pyramidal.

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DU PARKINSON

I - La grande pourvoyeuse du syndrome parkinsonien est assurément l'encéphalite de Von ECONOMO.

Les faits cliniques et anatomiques en font une encéphalite à grosse prédominance mésencéphalique.

A./- Cliniquement, on se souvient qu'à la phase aiguë de la maladie, on pouvait retrouver diversement associés :

- des troubles du sommeil,
- des signes oculaires tels qu'une paralysie de l'accommodation pupillaire à la distance; tels que des paralysies de fonction - un strabisme.
- des myoclonies,
- des douleurs parfois de type thalamique,
plus souvent d'un type difficile à caractériser ;

Généralement, on observait deux grandes formes :

ALGOMYOCLONIQUE

OCULOLETHARGIQUE.

Dans leur ensemble, ces signes désignent l'atteinte de la partie haute du tronc cérébral.

A une phase ultérieure, c'est le Parkinson qui domine toutes les autres complications. Il s'y associe fréquemment un ensemble plus ou moins grand de signes qui, sans être pathognomoniques, évoquent au plus haut point l'origine encéphalitique de la maladie. Ils sont nombreux : ce sont

- 1 - l'exagération du réflexe naso-palpébral
- 2 - les crises de blépharospasme
- 3 - le syndrome de PARINAUD et la paralysie de l'accommodation-convergence
- 4 - les crises oculogyres
- 5 - les dyskinésies de la langue
- 6 - les dystonies
- 7 - parfois une choréo-athétose
- 8 - et enfin les tr. végétatifs.

Chacun de ces signes appelle un commentaire :

1 - L'exagération du réflexe naso-palpébral est constante dans la variété post-encéphalitique. Il peut être quasi-inépuisable. On peut l'obtenir non seulement en percutant la racine du nez - les paupières légèrement abaissées - mais encore dans une zone assez large remontant sur le front, descendant assez bas sur le nez, entourant les orbites. Il met en jeu certaines fibres de la branche ophtalmique de WILLIS et les fibres correspondantes du facial supérieur. Son siège est considéré comme une atteinte des voies supra-nucléaires du V et du VII = mésencéphalique ou protubérantiel haut.

2 - On peut en rapprocher les crises de blépharospasme .

3 - Le syndrome de Parinaud, ou la simple paralysie de la convergence, désignent la partie haute et dorsale du mésencéphale, dans la région de la commissure blanche postérieure.

4 - Les crises oculogyres doivent désigner également une région assez voisine, mais encore non précisée.

Le regard est le plus souvent porté en haut - ou en dehors - rarement en bas. C'est, le plus souvent, une crise tonique avec fixité du regard, parfois entrecoupée d'épisodes cloniques.

A la crise s'associent :

- . l'ouverture des paupières
- . parfois une ouverture de la bouche
- . souvent une déviation de la tête en arrière
- . et d'une façon générale, une augmentation de l'hyper-tonie et des signes de la maladie (SIGWALD). La crise est favorisée par l'émotion, la fatigue, la vision du rouge. Elle est calmée par la scopolamine, le phénergan, la vision du vert. Elle dure de quelques secondes à quelques heures.

5 - On ne connaît pas le siège des dyskinésies de la langue ; la fréquence avec laquelle elles compliquent l'encéphalite et la prédominance mésencéphalique de la maladie, leur fréquente association avec des crises oculogyres ou une paralysie de l'accommodation laissent à penser que leur siège est là aussi mésencéphalique ; mais il n'y a pas de certitude.

Elles intéressent d'une façon variable le territoire du XII, du VII ou du V, et même du X et du IX moteurs.

Elles disparaissent au repos et au decubitus.

Elles sont déclenchées ou exagérées par l'émotion, l'effort, la parole.

6 - Nous avons vu, à propos de la choréo-athétose, les dystonies, ainsi que l'étroite parenté de l'athétose et de la dystonie.

Pour THEVENARD et BUGÉ, l'attitude tête et tronc inclinés en avant, si souvent rencontrée dans ces cas, n'entre pas dans le cadre des dystonies.

Il n'y a pas de discussion si la dystonie est évidente (= spasme de torsion - grande plicature du tronc).

Le siège des lésions provoquant les dystonies est très débattu et encore ignoré = striatum - pallidum - centre médian du thalamus (HASSLER).

J.O. TRELLES pense à une lésion pallidolusienne.

Là encore - et pour les raisons déjà énumérées à propos des dyskinésies de la langue, et par sa parenté avec la choréo-athétose, - nous pensons qu'il faut effectivement le rechercher plus bas dans la zone sous-thalamique ou mésencéphalique. Mais il n'y a là aucune certitude.

7 - Quant à l'association choréo-athétose - Parkinson, elle est le sujet même de cette étude.

8 - Des troubles neuro-végétatifs permettent de penser à une lésion infundibulo-tubérienne, ou para-ventriculaire.

B./- Les documents anatomo-pathologiques sont particulièrement intéressants, ayant été très étudiés : "L'atteinte élective du mésencéphale est un caractère fondamental signalé d'emblée par Von ECONOMO, et confirmé par les travaux ultérieurs - notamment ceux de P. MARIE et TRETIAKOFF - ACHARD et FOIX - CREUTZFELD - JAKOB - SPATZ - STERN." - "...Von ECONOMO, le premier, a limité la zone des altérations maxima à un territoire restreint du mésencéphale compris entre les noyaux rouges et la fosse inter-pédonculaire, et dans laquelle la formation grise la plus importante est le Locus niger." "Sur la base de trois cas avec lésions localisées, BRISSAUD a été le premier à affirmer que la destruction du Locus niger est responsable du Parkinson". Ces dernières observations de TRETIAKOFF, FOIX et SPATZ désignent le locus niger comme étant le lieu du plus grand dommage dans le Parkinson post-encéphalitique (HASSLER).

"Le locus niger est un volumineux noyau étendu de chaque côté de la ligne médiane au-dessous du corps de Luys et du noyau rouge, au-dessus du pied du pédoncule, entre la région sous-optique à laquelle il appartient par son pôle antérieur, et les confins de la protubérance sur laquelle il empiète largement par son pôle postérieur. Il est surtout lésé dans sa portion dorsale, dite compacte, une grande partie des cellules à pigments noirs est détruite d'emblée et ce qui en reste, moins brutalement atteint, peut disparaître plus tardivement. STERN décrit des variations importantes dans le degré d'atteinte de ce noyau. Il donne un cas d'encéphalite myoclonique où le locus niger paraissait complètement intact.

D'autres formations grises du mésencéphale sont lésées aussi profondément et aussi régulièrement que le locus niger, sinon plus, d'après les observations de SPATZ et STERN :

- (. tegmentum
-)
- (. substance grise péri-épendymaire
-)
- (. noyaux de la III^e paire
-)
- (. tubercules quadrijumeaux.

Il est très remarquable de noter l'intégrité presque absolue du noyau rouge, qui, aussi bien ventralement que dorsalement, est étroitement encadré par des zones d'activité maximum de l'encéphalite.

D'autres zones sont touchées avec une certaine fréquence :

- la substance grise du plancher du III^e ventricule :
noyaux du tuber - noyaux paraventriculaires
parties du thalamus bordant le III^e ventricule ;
- la substance grise du plancher du IV^e ventricule :
noyaux vestibulaires cochléaires - noyau dorsal du X ;
- la substance réticulée bulbo-pontique ;
- la partie interne du corps de Luys - la partie latérale étant souvent intacte.
- le noyau amygdalien dans la région sous-lenticulaire ;

Quant au pallidum et au striatum, leur atteinte est rare et inégale - ceci est à souligner - l'atteinte du cortex est encore plus réduite.

L'olive bulbaire - le noyau dentelé - le cortex cérébelleux sont pratiquement toujours intacts.

II - Dans le Parkinson dit idiopathique, les lésions frappent également le locus niger dans sa portion compacte - mais aussi le pallidum externe, certaines formations du plancher du IV^e ventricule, tel le noyau dorsal du vague.

En fait, il n'y aurait aucun caractère clinique ni même anatomique qui permettrait la discrimination entre la variété post-encéphalitique et idiopathique. Cette opinion n'est pas partagée par tous.

III - Dans le Parkinson artériopathique, on retrouve :

- Cliniquement :

- . un ictus initial
- . des signes pseudo-bulbaires associés,
- . un affaiblissement intellectuel,
- . presque constamment un Babinski.

- Anatomiquement :

- . des minuscules foyers de ramollissement péri-vasculaires, notamment dans le locus niger - le striatum - le pallidum.

Ces lésions sont, en fait, très diffuses. L'atteinte circulatoire frapperait surtout le striatum et le locus niger (Von BOGAERT - HASSLER).

IV - L'intoxication CO :

Après une phase aiguë, le syndrome parkinsonien demande un certain temps avant de se constituer : une dizaine de jours (CHAVANY). Il est rarement isolé, associé à d'autres signes extrapyramidaux, et surtout à des troubles psychiques importants.

La lésion anatomique la plus décrite est la nécrose pallidale bilatérale. Pour HASSLER, on retrouverait fréquemment une atteinte du locus niger dans sa portion réticulée.

V - Le Parkinson tumoral est très rare. Citons :

- Le cas de CHARCOT, demeuré unique, dans lequel un tubercule isolé du locus niger avait provoqué, du côté opposé, un héli-Parkinson d'évolution lente.

- Le cas de Parkinson par compression de la région mésencéphalo-sous-optique, par tumeur de voisinage (Von SCHEER, STURMAN - SCHWOB).

- Mais on a signalé des cas de Parkinson ayant cédé après l'ablation de tumeurs siégeant à distance (tumeurs frontales = GARCIN, méningiome comprimant le cortex = KAUFFMAN). Peut-on invoquer une action à distance ?

VI - Le Parkinson traumatique est également exceptionnel.

"Nous avons montré, - écrit G. de MORSIER, Mémoire de 1943 sur les Encéphalopathies traumatiques - que la fréquence des troubles moteurs extra-pyramidaux et cérébelleux s'explique par le fait que le mésencéphale se trouve dans la zone de vulnérabilité et ceci quelle que soit la direction du choc crânio-cérébral". Le même auteur cite le cas d'une atteinte mésencéphalique gauche par contre-coup traumatique d'une balle ayant pénétré par la tempe droite et restant dans la fosse temporale droite. Il y avait deux foyers de ramollissement intéressant le locus niger et le noyau rouge gauche. La clinique comportait un héli-parkinson droit incomplet et un discret syndrome cérébelleux gauche.

VII - La maladie de HALLERVORDEN-SPATZ est une hérédodégénération dysmétabolique. Le trouble essentiel consiste en un dépôt de pigments sidérophiles dans le pallidum, le corps de Luys, dans la portion réticulée du locus niger, et dans certaines parties du cortex.

On retrouve une démyélinisation plus ou moins profonde, des lésions cellulaires et une prolifération gliale d'intensité variable (J.O. TRELLES).

La démyélinisation localisée, l'aspect clinique rapproche cette affection des états dysmyéliniques familiaux et les limites entre les deux états sont difficiles à préciser.

La maladie débute entre 5 et 10 ans, par une raideur des extrémités inférieures, puis des membres supérieurs et de la musculature facio-bucco-pharyngée. Au cours de l'évolution très progressive de la maladie, qui se fait sur des années, surviennent des mouvements athétosiques et une détérioration intellectuelle.

VIII - La dégénérescence hépato-lenticulaire

l'ictère nucléaire

l'anoxie péri-natale,

on l'a vu, sont trois maladies qui touchent surtout le système extra-pyramidal.

Elles peuvent tout donner en matière de mouvements anormaux et de rigidité;

- même la chorée de Huntington en fin d'évolution peut donner une rigidité du type Parkinson.

Au total, à la suite de cette revue, plusieurs faits ressortent :

- (1) - Il y a bien une zone d'élection du Parkinson ; celle-ci est mésencéphalique, et serait plus spécialement rigrique, au niveau de sa portion compacte (HASSLER - Van BOGAERT).

Cependant, il est des cas de P. authentiques sans atteinte du locus niger (COERS - KLEYNTGENS - BRIHAYE). Peut-on invoquer une atteinte de voisinage, ou une atteinte à distance avec retentissement sur le locus niger ? C'est encore impossible à affirmer. Qu'on se souvienne cependant que le même problème s'était posé à propos de l'hémiballisme et de l'atteinte du corps de Luys.

- (2) - Il y a peu de maladies extra-pyramidales qui épargnent, semble-t-il, la région sous-thalamique et le mésencéphale. Souvent même, les lésions y prédominent. Ceci semble vrai non seulement pour le Parkinson et la choréo-athétose, mais encore pour la plupart des mouvements anormaux y compris les dyskinésies oppositionnistes (appelés à tort striés, à notre avis et jusqu'à plus ample informé).

Le mésencéphale, la région sous-thalamique représentent ainsi une région vraiment privilégiée du système nerveux. Non seulement c'est un carrefour où convergent voies ascendantes et descendantes, mais elle a encore ses formations propres, à pied d'oeuvre si l'on peut dire. Sa richesse symptomatique semble sans limites - comme les innombrables mélodies et variations qui s'échappent d'un instrument de musique, lequel ne comporte

pourtant qu'un nombre limité de cordes ou de touches. Toutes les combinaisons sont possibles.

Ajoutons combien nous ignorons encore pratiquement tout de cette région. Elle s'offre aux neurologistes comme une terra nova - et n'a pas fini de les étonner.

*
* *

ETUDE EXPERIMENTALE DU PARKINSON

Seules les expériences de WARD, Mac CULLOCH, MAGOUN (1948), ont pu jusqu'ici réaliser un Parkinson expérimental - et encore limité à certains de ses éléments.

"La destruction par électrolyse, chez le singe, soit d'une zone située au niveau du mésencéphale, dans la région para-médiane et ventrale, en arrière du noyau rouge, soit d'une zone plus latérale et plus dorsale dans la protubérance est à l'origine d'un tremblement très voisin du tremblement parkinsonien. La lésion entraîne très rapidement une hypokinésie, une amimie. Deux jours après la destruction, le tremblement apparaît et s'exagère dans les jours suivants ; sa fréquence est de 7 à 10 par seconde, c'est-à-dire légèrement supérieure à celle du tremblement clinique ; il disparaît au repos complet, et presque toujours lors de l'activité volontaire.

En cas de lésion unilatérale, le tremblement est croisé par rapport à celle-ci. L'ablation de l'aire 4 le fait disparaître. Il n'est, par contre, pas influencé par la section de l'anse lenticulaire. L'injection d'adrénaline, dont on sait le rôle important dans le fonctionnement de la formation réticulaire, exagère ce tremblement.

Les auteurs affirment que la structure détruite au cours de leur expé-

rimentation correspond à la substance réticulaire facilitatrice : "tegmentum mésencéphalique, substance réticulée du pont".

Il faut également signaler les "travaux de METTLER et collaborateurs" qui, en 1944, avaient obtenu un tremblement assez comparable en détruisant les voies de projection du pédoncule cérébelleux supérieur sur le tronc cérébral."

Remarquons, avec MAMO, que cette maladie dite des noyaux gris centraux ne peut être reproduite, du moins dans certains de ses aspects, qu'en épargnant ces structures :

- le tremblement par lésion du système indifférencié du tronc cérébral,
- l'akinésie par destruction de la substance réticulaire ;
- quant à l'hypertonie, elle n'a jamais pu être obtenue expérimentalement".

BUCY (1942), tenant compte des découvertes de DUSSER de BARENNE et de Mac CULLOGH sur les aires suppressives, décrivait un circuit partant de ces aires suppressives du cortex, gagnant le locus niger puis le globus pallidus, le noyau ventro-latéral du thalamus, pour retrouver le cortex pyramidal et parapyramidal ; c'est en fin de compte le faisceau pyramidal lui-même qui transmet les influx trémogènes aux moto-neurones spinaux.

L'influence du faisceau pyramidal sur le tremblement est certaine. En clinique, on voit le tremblement disparaître dans le territoire hémiplégié. En neuro-chirurgie, les interventions qui portent sur le faisceau pyramidal font cesser le tremblement. Cependant, les autres signes de la maladie ne sont pas influencés.

La théorie de BUCY, dans son ensemble, est fort contrebattue :

- On a vu que les aires inhibitrices étaient rejetées par certains comme **artéfact**.

- Jamais l'interruption expérimentale du circuit cortex-noyaux gris-cortex n'a fait apparaître de tremblement.

- En neuro-chirurgie, les coagulations pallidales et thalamiques devaient aggraver et non améliorer les signes de la maladie.

- Les travaux de MAGOUN et collaborateurs ont mis en évidence l'importance de la substance réticulée mésentéphalique.

On pourrait concevoir, dans le Parkinson, sinon une atteinte directe de la réticulée elle-même, du moins un dysfonctionnement des systèmes qui influencent l'activité de la formation réticulée. La lésion nigrique permettrait à l'activité pallidale de se manifester et d'entretenir un hyperfonctionnement de la formation réticulée facilitatrice. Celle-ci à son tour commanderait un hyperfonctionnement du système γ (MAMO). Cet hyperfonctionnement γ pourrait être responsable :

- du tremblement, par sensibilisation alternée des motoneurones α fléchisseurs et extenseurs, aux influx physiologiques de 10/sec du faisceau pyramidal, ce qui donnerait bien le rythme 5/sec du tremblement observé dans le Parkinson (SCHWOB).

- de l'hypertonie par sensibilisation simultanée des motoneurones α fléchisseurs et extenseurs aux mêmes influx physiologiques du faisceau pyramidal, mais cette hypothèse est en contradiction avec le fait clinique déjà rapporté : seul ce tremblement disparaît après atteinte pyramidale et l'hypertonie persiste.

*
* *

INTERVENTION NEURO-CHIRURGICALE POUR PARKINSON

De nombreuses interventions ont été proposées :

I - INTERVENTION PORTANT SUR LE FAISCEAU PYRAMIDAL

Depuis longtemps, on avait remarqué la disparition du tremblement parkinsonien dans le territoire hémiparétique.

On a vu l'explication qu'en donnent les physiologistes.

Le faisceau pyramidal peut être lésé à tous les niveaux :

- . à son origine, aire 4 (BUCY)
- . capsule interne
- . pédoncule cérébral (GUIOT - WALKER)
- . moelle (ELBIN - PUTNAM - OLIVER - LE BEAU)..

L'action sur le tremblement est remarquable, mais on crée une paralysie et les autres signes de la maladie ne sont en rien modifiés :

- . l'hypertonie persiste ; elle est parfois remplacée ou doublée par une spasticité ;
- . akinésie
- . troubles de la parole - troubles végétatifs persistent.

Au total, ces interventions sont peu satisfaisantes, et de moins en moins pratiquées.

II - INTERVENTIONS PORTANT SUR LE PALLIDUM - L'ANSE LENTICULAIRE - LA POINTE PALLIDALE

Elles ont donné des succès remarquables à FENELON - MEYERS, GUIOT - SPIEGEL et WYCIS, - COOPER HOUDART.

La stimulation de la pointe pallidale peut déclencher un tremblement, l'augmenter, ou le bloquer transitoirement.

La coagulation ou la destruction pallidale fait disparaître ce tremblement, l'hypertonie, l'acinésie, et même les crises oculogyres et les troubles végétatifs.

L'amélioration peut être telle qu'elle peut faire illusion, même à un oeil exercé.

Les résultats les moins constants porteraient sur le tremblement.

Parfois, on observe un discret syndrome pyramidal, vite régressif, vraisemblablement lié à l'atteinte de la capsule interne, toute proche.

III - INTERVENTION PORTANT SUR LE THALAMUS - NOYAU VENTRO-LATERAL, surtout dans sa portion antérieure (VOA) :

La stimulation de ce noyau peut accélérer un tremblement de repos ou, si la stimulation est plus forte, le bloquer transitoirement.

Sa destruction diminue ou abolit la raideur, fait réapparaître les mouvements associés - supprime le tremblement. Là encore, le Parkinson ne peut plus être reconnu chez ces patients (HASSLER).

Ce type d'intervention serait surtout intéressant dans les cas où le tremblement est particulièrement marqué (HASSLER). Suivant METTLER, le pédoncule

cérébelleux supérieur aurait un rôle important dans l'origine du tremblement parkinsonien. Il aboutit à la portion postérieure (VOP) du noyau ventro-latéral.

IV - AUTRES INTERVENTIONS

DELMAS MARSALET, en 1935, intervenait sur le noyau dentelé ; il obtenait une diminution de la rigidité, une apparition de myoclonies et nystagmus.

On a vu, à propos de la choréo-athétose les essais de RUSSEL MEYERS par destruction de la tête du noyau coudé : le Parkinson était peu influencé.

Mésencéphalotomie : WYCIS et SPIEGEL, en 1958 ; la stimulation du tegmentum mésencéphalique rend manifeste un tremblement latent, ou augmente l'amplitude et la fréquence du tremblement existant.

Par tegmentotomie mésencéphalique, ils obtiennent une réduction importante du tremblement dans la majorité des cas (77 % succès initiaux - 55 % succès maintenus), et une diminution de la rigidité. Ces constatations rejoignent celles de MAGOUN sur le singe.

De tous les faits énumérés, on peut retirer différentes constatations :

- (1) - Tout semble confirmer le siège mésencéphalique et vraisemblablement nigrique du Parkinson.
- (2) - Tout semble confirmer l'importance du pallidum et du noyau ventro-latéral du thalamus dans l'apparition et l'entretien des différents symptômes de la maladie.
- (3) - Il est remarquable que pallidum et noyau ventro-latéral du thalamus soient communs au mécanisme du Parkinson et de la choréo-athétose.

- (4) - Mais il est encore plus remarquable que ces mêmes formations soient communes également au mécanisme d'autres mouvements anormaux = dystonies - ballisme dyskinésies de la langue - crises oculogyres...

En effet, la stimulation de ces formations peut déclencher tous ces mouvements anormaux, à condition toutefois que le sujet soit affecté, au préalable de tels mouvements;
leur destruction peut arrêter ces mouvements.

Il ne semble donc pas qu'il existe de cellules spéciales dans le pallidum (ou le noyau ventro-latéral du thalamus) pour le tremblement, la raideur, la chorée, le ballisme (ORTHNER). Les deux formations ne joueraient pas de rôle spécifique pour chaque mouvement ou chaque type d'hypertonie.

- (5) - Le rôle de la réticulée semble remarquable :

- elle reçoit la plupart des voies extra-pyramidales (HASSLER, Von MONAKOW);
- elle reçoit toutes les afférences sensitives;
- elle commande au système γ ;
- elle a un effet remarquable sur l'état de conscience et de veille - ceci est à rapprocher du fait que, non seulement les signes du Parkinson disparaissent lors du sommeil, mais encore tous les signes extra-pyramidaux d'autre nature;
- seule la stimulation du tegmentum reproduit - partiellement - la symptomatologie du Parkinson.

Très rapidement, maintenant, confrontons ce que nous avons vu de la choréo-athétose et du Parkinson :

- La choréo-athétose serait l'expression d'un organisme privé des fonctions des formations allant du thalamus au noyau rouge.

Le Parkinson serait l'expression d'un organisme privé des fonctions du locus niger.

Tous les autres systèmes et formations restent en place, et notamment le système pallido-thalamique.

La destruction du locus niger et des noyaux sous-thalamiques a rompu un équilibre.

Ce déséquilibre est comme entretenu par le pallidum et le noyau ventro-latéral du thalamus.

La destruction de ces deux noyaux rétablit un nouvel équilibre - mais qui ne sera sans doute pas aussi perfectionné que l'équilibre primitif.

- On peut considérer le système pallido-thalamique comme un système d'énergie cellulaire, se distribuant aux noyaux sous-jacents et à la réticoléc ;

- On peut aussi considérer que la perte des fonctions nigriques et sous-thalamiques entraîne cette même énergie à prendre d'autres expressions.

- D'autre part :

- . Hypertonie et acinésie du Parkinson s'opposent assez exactement à :
- . l'hypotonie et à l'hypercinésie de l'élément choréique, le plus souvent dominant dans la choréo-athétose.

- Ainsi : chorée et Parkinson seraient deux axes assez privilégiés et au fond symétriques dans l'équilibre extra-pyramidal.

L'activité pallido-thalamique s'appliquerait A LA FOIS sur ces deux systèmes opposés. Si l'un de ces systèmes est bloqué, par exemple sous l'effet d'une thérapeutique médicale, l'autre sera exalté.

On retrouverait ainsi en neurologie ce qui peut être constaté pour la régulation glycémique :

- . un centre nerveux dominant cette régulation,
- . un système hyperglycémiant,
- . un système hypoglycémiant.

De leurs jeux respectifs sortira un équilibre harmonieux.

Même exemple pourrait être pris avec la régulation de la tension artérielle, de la régulation thermique...

- Ainsi, le système extra-pyramidal n'échapperait pas à cette loi très générale des organismes supérieurs de SYSTEMES ANTAGONISTES dont le jeu réciproque aboutit à l'équilibre de l'homéostasie.

*
* *

C O N C L U S I O N S

- Les faits cliniques les plus remarquables concernant la choréo-athétose et le Parkinson semblent bien être leur balancement et leur atténuation réciproque.

- Les lésions responsables des deux syndromes sont sans doute assez voisines
 - . du thalamus au noyau rouge pour la choréo-athétose,
 - . mésencéphalique et plus spécialement nigrique, semble-t-il, pour le Parkinson.

- La grande maladie extra-pyramidale est assurément l'Encéphalite Epidémique, mais ce peut être aussi :
 - . l'ictère nucléaire et l'anoxie périnatale,
 - . les maladies dégénératives,
 - . les encéphalopathies toxiques,
 - . certains syndromes vasculaires.

- A première vue, la proximité des lésions,

la fréquence des étiologies communes

devraient rendre plus habituelle l'association choréo-athétose et Parkinson.

Les observateurs sont-ils tous avertis du problème et s'y intéressent-ils ?

Un syndrome atténuant l'autre peut contribuer à masquer la symptomatologie et à la rendre moins apparente.

- Les interventions neuro-chirurgicales ont montré l'importance du système pallidum - noyau ventro-latéral du thalamus.

On pourrait concevoir ce système comme entretenant le Parkinson et la choréo-athétose, par défaut des formations nigriques et sous-thalamiques, et avec le concours des autres formations et systèmes qui, eux, restent en place.

Il est très hasardeux d'en dire davantage.

Toutefois, il est remarquable que l'hypotonie et l'hypercinésie de la chorée s'opposent assez exactement à l'hypertonie et à l'acinésie du Parkinson.

L'activité pallido-thalamique s'exercerait à la fois sur deux systèmes opposés s'équilibrant l'un l'autre. Bloquer l'un reviendrait à exalter l'autre, et inversement.

Le système pallidothalamique serait le système de soutien non seulement de la choréo-athétose et du Parkinson, mais aussi de toutes les autres affections extra-pyramidales.

Il serait en quelque sorte LA CLEF DE VOÛTE de ce système.

- Cependant, pour s'exprimer, les différentes manifestations extra-pyramidales doivent également s'appuyer sur d'autres systèmes :

. système cérébelleux (Von BOGAERT - DELMAS - MARSALET),

• système pyramidal = celui-ci semble indispensable :

- à la choréo-athétose,

- au tremblement parkinsonien, mais non à l'hypertonie

ni à l'acinésie ;

• système réticulé où aboutirait la plupart des voies extra-pyramidales

(HASSLER, Von MONAKOW)

• cortex,

• striatum (BUCY).

- Il reste un immense travail.

Il en est encore du système extra-pyramidal un peu comme de la face inconnue de la lune.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur BOUDIN

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - D. D. BROWN - Diseases of the basal ganglia - Their relations to disorders of movement - The Lancet, 19 nov. 26 nov. 1960.
- 2 - J. DELAY - A. GUILLARD - Th. LEMPERIERE - Chorée - Encycl. Médic. Chir. 17 059 A 10 1960.
- 3 - idem Mouvements involont. - Encycl. M. chir. 17 010 A 10 1960.
- 4 - J. DELMAS - A. DELMAS - Voies et Centres nerveux - MASSON, 1958 .
- 5 - J. DEREUX - Les chorées symptomatiques - Revue du Pratic. 11 I 1957 .
- 6 - FULTON - Physiologie du S. Nerveux - 1947 .
- 7 - J.G. GREENFIELD - The anatomo-pathology of the extra-pyramidal system - 1^o Congrès Internat. des Sciences Neurolog. Bruxelles 1957.
- 8 - K. HARTMANN - VON MONAKOW - Das Parkinson Syndrom - Klinik und Therapie - Zurich, 1960.
- 9 - R. HASSLER - R. JUNG - The extra-pyramidal motor system - Handbook of Physiology - II - 1960.
- 10 - R. HASSLER - T. RIECHERT - Physiology observations in stereotaxic operations in extra-pyramidal motor disturbances - The Brain 1960 - p.337 .
- 11 - G. LAZORTHES - T^t chirurgical des syndromes parkinsoniens - Toulouse médical n° 9 - oct. 1959.

- 12 - J. LEREBoullet - La chorée de Huntington - R.P. 11 I 1957.
- 13 - idem - Hémichorée et hémiballisme - idem .
- 14 - H. MAMO - Aperçu neuro-physiolog. sur la format. réticul. - Presse médicale, 22 II 1958 - 1 III 1958.
- 15 - Idem - + P. MORIN - Le syndrome parkinsonien - Interprétation physiopathologique P M - 11 II 1961 - 18 II 1961 .
- 16 - C. MARTIN - E. KLEYNTJENS - Tumeur de l'isthme de l'encéphale - E. M. C. A 360 A 10 1954 .
- 17 - Y. MARTINET - Hémiballisme - Thèse Paris, 1953 .
- 18 - G.A. METTLER - Anatomy and Physiology of the extra-pyramidal motor passage, 1er Congrès Inter. des Sciences neurolog. Bruxelles 1957
- 19 - G. DE MORSIER - Parkinsonisme consécutif à une lésion traumat. du N. rouge et du locus niger - Dégénérescence du faisceau central de la calotte psychiatria et neurologia Basel - janv.fév. 60.
- 20 - H. ORTHNER - F.D. ROEDER - Das Parkinson syndrom und seine Behandlung dur Elektrocoagulation des globus pallidus - Stuttgart 1959.
- 21 - R. PLUVINAGE - Mécanisme physiopathologique du mouvement choréique - R.P. 11 II 1957.
- 22 - B. SCHOTT - M.R. COTTE - REVOL - Utilisation d'un dérivé de la phénothiazine (7 843 R.P. on Majeptil) dans le T^t de la chorée et de cert. mouvements anormaux - J. Médecine de Lyon, sept. 1960.
- 23 - J. SIGWALD - R. PLUVINAGE - Parkinson E.M.C. - 1944 .
- 24 - F.A. SPIEGEL - H.T. WYCIS - E.G. SKEZELY - B. RUSY - H.W.BAIRD - Study of the mesencephalic tegmentum in paralysis agitans and Parkinsonism - Philadelphia - A.M.A. Arch. Neurology - janvier 1960.
- 25 - A. THEVENARD - A. BUGÉ - Encéphalite d'Economo - E.M.C. - 17 048 C 1950.
- 26 - F. THIEBAUT - Etudes des mouvements involontaires - Revue Neurologie 1952 p. 540.

- 27 - F. THIEBAUT - F. ISCH - Etude séméiologique du mouvement choréique - Revue du Praticien - 11 I 1957.
- 28 - S. THIEFFRY - L'hémiplégie cérébrale infant. du traumat. obstétrical R.P. 1 XII 1959 .
- 29 - Idem - + G. LYON - Encéphalopathies - Pédiatrie R. Debré - M. Lelong - p. 1 771 .
- 30 - J. O. TRELLES - Discussion du rapport de M. GREENFIELD - 1er Congrès international des Sc. Neurolog. - Bruxelles, 1957.
-



**AGEMP
POLYCOPIE**

8, rue Dante
PARIS - V •

Téléphone : ODÉon 58-96